

Dupl.

Lane Medical Library

Aus der Berliner Universitäts Frauenklinik
Direktor: Geheimrat Prof. Dr. B u m m

Beitrag zur Kenntnis der Anencephalie

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der
Medizinischen Doktorwürde
an der
Friedrich-Wilhelms-Universität
zu Berlin

Von

Norbert Abraham
aus Wongrowitz (Posen)

Tag der Promotion: 26. Juni 1919

Emil Ebering, Berlin NW. 7, Mittelstraße 29.

1919

Gedruckt mit Genehmigung
der
Medizinischen Fakultät der Universität Berlin

Dekan: Prof. Dr. His
Referent: Prof. Dr. Bumm

Meiner Eltern

gewidmet

Die zusammenfassenden Werke namhafter Teratologen über die Lehre von den Mißbildungen und die zahlreichen eingehenden Veröffentlichungen einzelner Fälle haben unsere Kenntnis von der Anencephalie weit entwickelt und das Interesse für viele noch ungelöste Fragen, besonders bezüglich ihrer Entstehung, wachgerufen. Daher erscheint es interessant, einmal eine zusammenfassende Uebersicht einer größeren Anzahl von Anencephalen zu geben. Auf Veranlassung des Herrn Geheimrat Prof. Dr. Bumm habe ich es daher unternommen, die an der Berliner Universitäts-Frauenklinik entbundenen Anencephalen während der Jahre 1909 — 1919 und die Fälle der mit der Klinik verbundenen Poliklinik der Jahre 1904 — 1914 zu sammeln, an Hand des vorgefundenen Materials und der übrigen Literatur eine Uebersicht über den Stand der Kenntnisse zu geben und die schwebenden Fragen kritisch zu würdigen.

Eine kurze geschichtliche Einleitung sei vorausgeschickt, um einen Ueberblick über die in der Arbeit auftauchenden Namen zu gewinnen. Die ersten wissenschaftlichen Beschreibungen des Anencephalus finden wir im 18. Jahrhundert in der grundlegenden Bearbeitung des Schweizer Haller. Vorher finden wir nur wunderliche, unglaubwürdige Darstellungen in den Chroniken und in den Werken über Wunder. Im 19. Jahrhundert waren es vor allem Meckel, Geoffroy St. Hilaire, Hohl, August Förster und Ahlfeld, die in ihren Werken über die gesamte Teratologie Anencephalen eingehend beschrieben, abbildeten und ihre Entstehung zu erklären versuchten. Virchow, Be-

neke, Perls und Marchand haben durch eingehende Abhandlungen, Panum, Dareste und Lebedeff durch experimentelle Beiträge die Kenntnis über die Anencephalie gefördert. Aus der neueren Literatur sind das Sammelwerk von E. Schwalbe und die nicht so umfangreiche Bearbeitung von Birnbaum hervorzuheben, die im Rahmen einer Gesamtdarstellung die Anencephalie gebührend berücksichtigen. Die Veröffentlichungen einzelner Fälle sind zu zahlreich, als daß sie einzeln aufgeführt werden können.

Die Anencephalie ist eine Mißbildung, bei der das knöcherne und häutige Schädeldach fast vollständig fehlt. Die Schädelbasis ist meist nur von schwammigen, blutreichen Massen überzogen, die ihr haubenartig aufsitzen und sich scharf von der behaarten Kopfhaut abgrenzen. Perls wies darauf hin, daß die Schädelbasis gewöhnlich scharf konvex vorgebuchtet sei (basilare Kyphose). Die schwammigen Massen lassen bei mikroskopischer Untersuchung mehr oder weniger nervöse Elemente als Reste des Gehirns erkennen. Bei geringerer Ausdehnung der Mißbildung können auch einzelne Teile des Gehirns, z. B. Kleinhirn, Brücke und Medulla oblongata, erhalten sein. Die Hirnnerven sind meist vorhanden. Der Gesichtsschädel ist fast stets gut entwickelt. Wegen der mangelhaften Ausbildung der Stirn treten die Augen stark hervor (Glotzaugen). Der Kopf scheint den Schultern direkt aufzusitzen, da der Hals auffallend kurz ist. Ebenso sitzen die Ohren dicht über den Schultern. Der Kopf ist häufig nach hinten gebogen.

Die so gekennzeichnete Mißbildung hat ihr den deutschen Namen Frosch- oder Katzenkopf eingetragen. Die wissenschaftlichen Bezeichnungen Acranie, Cranioschisis und Anencephalus werden in synonymem Sinne gebraucht. Hemisranie und Hemiccephalus geben etwas geringere Grade der Mißbildung an.

Bei vielen Formen bleibt die Spaltung nicht auf das Schädeldach beschränkt, sondern greift auch auf die Wirbel-

bögen über (Rachischisis). Im Bereich der Spaltung fehlt dann die Haut, das Rückenmark kann ebenfalls ganz oder teilweise fehlen. Ist die Spaltung der Wirbelbögen auf einzelne Wirbel beschränkt, und wölben sich durch den Spalt die Rückenmarkshäute gleich einem Sack vor, so spricht man von Spina bifida, die man nach der Beteiligung der Medulla und ihrer Häute in Myelocoele, Myelomeningocoele und Meningocoele einteilt. Sowohl die totale Rachischisis, wie die verschiedenen Formen der Spina bifida sind häufig Begleiter der Anencephalie.

Eine besondere Berücksichtigung verdienen die Nebennieren bei Schädeldefekten. Die Nebennieren entwickeln sich bekanntlich aus zwei histologisch verschiedenen Bestandteilen, von denen der eine das Mark, der andere die Rinde des Organs bildet. Die Marksubstanz besteht aus chromaffinen Elementen, während sich die Substanz der Rinde aus lipoiden Körnchen zusammensetzt. Das Mark entsteht aus Sympathicuselementen, beginnt mit der Einwanderung in die Rindensubstanz schon bei 14—20 mm langen menschlichen Embryonen und setzt sich bis zur Geburt fort. Wenn also die Nebennieren fehlen oder verkümmert sind, was beim Anencephalus bisweilen vorkommt, so läßt sich daraus schließen, daß die Hirnschädigung, die auf die Nebennierenentwicklung einwirkt, schon in sehr früher embryonaler Zeit aufgetreten sein muß. In einigen Fällen ist sogar anzunehmen, daß die Nebennieren nie angelegt wurden. R. Meyer untersuchte bei 15 Anencephalen die Verhältnisse der Nebennieren und stellte fest, daß sie in allen Teilen morphologisch normal angelegt sein können. In der Hälfte der Fälle ist dann das Mark hyperplastisch und weit differenziert. Soweit die Rinde überhaupt vorhanden ist, ist ihr Lipoidgehalt nicht beeinflusst. In der übrigen Hälfte der Fälle geht indes die ganze Nebenniere einseitig oder doppelseitig zugrunde,

Die Hypoplasie der Nebennieren ist oft mit Unterentwicklung der Geschlechtsorgane verknüpft. So ist es auch erklärlich, daß bei Anencephalen Abweichungen vom normalen Genitalapparat vorkommen. Meist sind die Sexualorgane in der Entwicklung zurückgeblieben, bisweilen besteht auch vollständige Aplasie.

Kirste beschreibt einen in hohem Grade mißgebildeten Anencephalus, bei dem Sexualorgane gar nicht entwickelt waren. In einem Falle von Wichura war der descensus testiculorum noch nicht vollendet; ebenso stellte Stöckl bei einem Falle Kryptorchismus fest. Weber veröffentlichte einen Fall, dessen Geschlecht die äußere Betrachtung nicht erkennen ließ und erst durch die Sektion als weiblich festgestellt werden konnte.

Mit der Hypoplasie der Nebennieren geht eine Vergrößerung der Thymusdrüse häufig einher. Dies wurde daher auch bei Anencephalen beobachtet. Oppocher fand in fünf Fällen die Thymusdrüse stets vergrößert; in einem Falle von Weber war sie ebenfalls ziemlich groß. Abt wies in einem Falle Absprengungen von Thymusgewebe nach. Bisweilen war die Drüse auch normal entwickelt (Wichura).

Neben diesen relativ häufig auftretenden Kombinationen sehen wir noch sehr viel andere Mißbildungen bei Anencephalie. Fast jeder Fall bietet etwas Besonderes. Aus der Literatur seien nur einige bemerkenswerte Beispiele wiedergegeben. Straßmann demonstrierte einen 6,5 cm langen Föt, der neben der Schädelmißbildung doppelte Hasenscharte und Nabelschnurbruch zeigte. Mit Nabelschnurbruch war auch ein Fall von Weber kombiniert. In einem Falle von Abt war dieser Nabelschnurbruch sehr ausgedehnt (Eventration) und der Bruchsack mit Leber, Magen und Darmschlingen angefüllt. Dieser Anencephalus zeigte daneben weitgehende Gefäßanomalien und, was häufig vorkommt und von Lebe-

deff bereits zur Erklärung der Anencephalie herangezogen wurde, eine ausgedehnte Verkrümmung der Wirbelsäule.

Das dieser Arbeit zugrunde liegende Material von 36 Fällen ist am Schluß in Tabellenform beigelegt. Es wurden in der Klinik in den letzten zehn Jahren 4 Anencephali, in der Poliklinik während eines gleichen Zeitraums 32 entbunden. Da die Poliklinik während des Krieges geschlossen war, wurden die Jahre 1904 — 14 gewählt. Der große Unterschied zwischen klinischem und poliklinischem Material wurde auch an der Göttinger Klinik beobachtet (Birnbäum), nämlich 3 Fälle in der Klinik und 9 in der Poliklinik. Der Grund für diese Unterschiede liegt wohl darin, daß, wie wir unten sehen werden, die Geburt meist ohne Komplikationen verläuft und häufig vor dem normalen Ende der Schwangerschaft eintritt.

Ueber die Häufigkeit der Mißbildungen im allgemeinen lassen sich nur schwer Angaben machen. Das hängt damit zusammen, daß keine feste Grenze zwischen Variationen, Anomalie und Mißbildung zu ziehen ist. Immerhin seien einige Angaben aus dem Werk von Schwalbe erwähnt: Chaussier (1812) fand 132 Anomalien unter 22 293 Geburten, nach einer Berechnung von Isid. G. St. Hilaire kam in Paris von 1830 — 33 auf 3000 Geburten ein Monstrum. Schworer fand in Baden auf 455 Geburten eine Mißbildung. Da die Statistiken miteinander nicht vergleichbar sind, läßt sich daraus auch nicht feststellen, ob Klima oder Rasse inbezug auf Häufigkeit eine Rolle spielen.

Welche Stellung nun die Anencephalie unter den Mißbildungen einnimmt, habe ich in der Literatur durch irgendwelche Angaben nicht feststellen können. Aus dem poliklinischen Material, das wohl einen besseren statistischen Maßstab abgibt, als das Material der Klinik, habe ich beobachtet, daß die Anencephalie die zweite Stelle unter den

Mißbildungen einnahm. Etwa 2—3 mal so häufig kamen Hydrocephalen zur Entbindung. Alle anderen Mißbildungen waren seltener.

Unter 25 507 Fällen der Poliklinik befanden sich 32 Anencephalen, d. s. 1,2 pro Tausend. Jährlich kamen im Durchschnitt drei Fälle zur Beobachtung. Die Anencephalie ist also eine nicht sehr seltene Mißbildung, und jeder erfahrene Geburtshelfer wird schon einmal auf eine solche gestoßen sein.

Das Befinden der Mutter während der Schwangerschaft bot in unseren Fällen nichts besonderes. 13 mal wurde das Auftreten von Hydramnion festgestellt. Die Flüssigkeitsmenge schwankte zwischen 5 und 17 Litern. Es ist auch aus den anderweitig bekannt gewordenen Fällen ersichtlich, daß eine abnorme Steigerung des Fruchtwassers bei Anencephalie häufig eintritt. Während früher ab und zu die Mißbildung als eine Folge des auf den Föt drückenden Hydramnions angesehen wurde, ist man wohl jetzt allgemein der Ansicht, daß das Primäre die Mißbildung, das Sekundäre das in der zweiten Hälfte der Schwangerschaft auftretende Hydramnion ist.

Zur Erklärung seiner Entstehung ist es notwendig, kurz auf die physiologische Quelle des Fruchtwassers einzugehen. Trotz zahlreicher Arbeiten sind darüber noch keine einheitlichen Anschauungen erzielt worden. Vor allen Dingen besteht darüber Meinungsverschiedenheit, ob die Urinabsonderung der Frucht an der Bildung des Fruchtwassers beteiligt ist. Ahlfeld hat von jeher den Standpunkt eingenommen, daß der kindliche Harn gar keine oder nur eine untergeordnete Rolle spielt. Er ist der Begründer der heute wohl allgemein anerkannten Anschauung, daß das mit sekretorischen Fähigkeiten ausgestattete Amnionepithel die Hauptquelle des Liquor amnii ist. Es muß nun auffallend erscheinen, daß die kindliche Niere, die schon in den letzten

Monaten der Schwangerschaft voll funktionsfähig ist, normaler Weise keine Tätigkeit ausüben sollte. Fehling sah die Ursache dieser Erscheinung darin, daß der arterielle Druck im kindlichen Kreislauf so gering ist, daß die Niere noch nicht in Aktion tritt. B. Wolff versuchte diese Frage experimentell zu lösen. Er exstirpierte Muttertieren die Niere und fand, daß sich die Fruchtwassermenge schnell und erheblich vermehrte. G. A. Wagner hat die Frage der Herkunft des Fruchtwassers einer eingehenden Bearbeitung unterzogen. Bei Nachprüfung der Wolffschen Versuche kommt er zu dem Resultat, daß die fötale Niere normalerweise nicht funktioniert, daß sie also bei der Bildung des Fruchtwassers nicht beteiligt ist, und daß sie nur unter pathologischen Verhältnissen gelegentlich funktionieren könne. Auf Grund der Wagnerschen Arbeit kommt Cramer zu dem Schluß, daß das vom Foet in so reichlicher Menge verschluckte Fruchtwasser durch die Darmwand in den fötalen und Plazentarkreislauf und von da in den mütterlichen Kreislauf übergeht. Durch das Verschlucken des Fruchtwassers und die Resorption durch den Darm geht danach normalerweise die Regulierung des Fruchtwassers vor sich.

Küstner erklärt das Hydramnion bei Anencephalie folgendermaßen: Bei dieser Mißbildung liegt der Boden des vierten Ventrikels frei. Durch die Bespülung mit Fruchtwasser wird ein Reiz ausgeübt, der der „Picure“ analog ist, wodurch bekanntlich vermehrte Urinabsonderung und Zuckerausscheidung hervorgerufen wird. Danach müßte dann also ein Teil des Hydramnion aus dem übermäßig abgesonderten fötalen Urin bestehen. Aehnlich suchte auch Desmones in einem Falle von Anencephalie das Hydramnion auf Polyurie infolge von Nierenveränderungen zurückzuführen. Nach Birnbaum stammt das Hydramnion aus den mit Epidermis bekleideten Stellen des Zentralnervensystems. Cramer sieht das Auftreten des Hydramnion

bei Mißbildungen in einer Störung des vorhin geschilderten Regulierungsvorganges. Ist nämlich infolge eines nervösen Defektes der Schluckreflex gestört, dann kann die Resorption nicht vor sich gehen, und es kommt zur Bildung von Hydramnion. Ist diese Ansicht richtig, dann müssen in solchen Fällen Lanugohaare und Epithelabschilferungen im kindlichen Darm fehlen. Bisher hat Cramer erst an einem Falle diese Beobachtung gemacht. Es muß darauf hingewiesen werden, daß Cramer nur die Entstehung des Hydramnion bei Mißbildungen auf diese Weise erklärt. An der von Ahlfeld begründeten Lehre, daß entzündliche Veränderungen in der Epithelauskleidung der Amnionhöhle Hypersekretion von Fruchtwasser bewirken können, hält er fest. Ebenso wird, wie bei Herzfehlern durch Stauung größere Flüssigkeitsansammlungen in der Pleura, im Pericard und im Peritonealsack entstehen, auch durch Zirkulationsstörungen und Stauungen im plazentaren Kreislauf eine größere Fruchtwasserproduktion in der Amnionhöhle verursacht. Diese Erklärungen versagten nach Cramer bei der Form des Hydramnions, die mit großer Regelmäßigkeit bei den Mißbildungen beobachtet werden. Die Theorie von Cramer ist einfach und klar. Gegen sie spricht aber, der Umstand, daß bei lebend geborenen Anencephalen der Schluckreflex nicht gestört ist. So konnte z. B. einer der beiden lebenden Anencephalen, den Wichura beobachtet hat, Tee schlucken. Bei der Geburt war trotzdem viel Fruchtwasser abgeflossen. Die von Birnbaum geäußerte Ansicht, daß das Hydramnion aus den von Epithel freien Stellen des Zentralnervensystems stamme, war in ähnlicher Weise bereits von Förster und Ahlfeld ausgesprochen worden, die das Hydramnion für Ventrikelflüssigkeit hielten. Doch läßt sich schwer erklären, wie solche großen Mengen von Flüssigkeit bis 17 Liter und mehr durch das mißgebildete Hirn sezerniert werden sollen. Da bei der Anencephalie nur in etwa

einem Drittel aller Fälle Hydramnion auftritt, erscheinen die Erklärungen von Küstner und Birnbaum, die in jedem Falle überreichliches Fruchtwasser erwarten lassen, nicht gerechtfertigt. Es ist doch wohl anzunehmen, daß eine Hypersekretion des Amnionepithels in den fraglichen Fällen stattgefunden hat, vielleicht durch einen Reiz hervorgerufen, den die pathologischen Reste des Gehirns verursachten.

Die Schwangerschaftsdauer war in vielen Fällen abgekürzt. Eine Mißgeburt wurde im siebenten, acht im achten und sechs im neunten Monat entbunden. Es fragt sich, ob das Eintreten einer Frühgeburt lediglich auf das Hydramnion zurückzuführen war, bei der ja häufig eine Abkürzung der normalen Schwangerschaftsdauer eintritt. In unseren Fällen zeigte sich nun, daß 7 mal Frühgeburt ohne überreichliches Fruchtwasser eintrat. In diesen Fällen hat wohl das Absterben der Frucht die Veranlassung zur Frühgeburt gegeben.

Die Beckenmessung ergab fast ausnahmslos normale Maße; nur in zwei Fällen (Nr. 4 und 25) konnte eine geringe platttrachtische Verengerung des Beckens festgestellt werden.

Durch die äußere Untersuchung der Kreisenden wurde 23 mal Kopflage, 6 mal Beckenendlage, einmal Querlage des Kindes nachgewiesen. Hiermit sind gut die Angaben von Hohl vergleichbar, der bei 29 Fällen von Hemicephalus 15 mal Kopflage, 7 mal Fußlage und 6 mal „fehlerhafte“ Lage fand. Durch die äußere Untersuchung wurde in keinem Falle eine Mißbildung diagnostiziert. Ahlfeld berichtete über einen Anencephalus in Beckenlage, bei dem er durch die schlaffen Bauchdecken den Mangel des Schädeldaches nachweisen und dadurch die richtige Diagnose stellen konnte. Dieser Fall dürfte wohl vereinzelt bleiben, da kaum jemals alle Vorbedingungen für derartig günstige Verhältnisse gegeben sein werden.

Die innere Untersuchung führte in vielen Fällen erst nach Blasensprengung zum Ziel, da der vorliegende Teil sich in dem reichlichen Fruchtwasser dem touchierenden Finger entzog. Nach der Sprengung der Fruchtblase trat dann bald der vorliegende Teil tiefer. Von den 23 Kopflagen bildeten sich 14 Schädellagen und 9 Gesichtslagen aus; 5 mal wurde Fußlage, einmal Steißlage und einmal Querlage festgestellt. Bei Schädellage waren einmal beide Hände, bei Fußlage zweimal je ein Fuß vorgefallen.

Dreimal wurde bei Schädellage und einmal bei Gesichtslage die richtige Diagnose durch die innere Untersuchung gestellt. Bei der Schädellage ergab der Befund einen großen Defekt an der Schädeldecke; statt der Fontanellen waren weiche Gehirnmassen nachzuweisen; die noch vorhandenen Reste der Schädeldachknochen boten durch ihre scharfen Kanten ein charakteristisches Merkmal. Ahlfeld konnte in einem Falle die Diagnose durch die Palpation des Foramen magnum stellen. Häufig gelingt es nach Birnbaum auch, den Türkensattel und den Anfang des Clivus zu tasten. Pinzani konnte durch Druck auf die Schädelbasis in einem Falle bei stehender Blase lebhaftere Konvulsionen der Frucht auslösen. Bei der Gesichtslage fühlte der Finger die vorspringenden Bulbi und die darüber liegende scharfe Kante der Knochengrenze. Statt des Schädels fühlte man dann einen weichen Tumor. In einem Falle waren Kopf und Schulter gleichzeitig ins Becken eingetreten. Man fühlte Ohren, Augen und Nase. Der Kopf lag nach dem Promontorium zu, dann folgten nach vorn der Hals und die Schultern. Einen ähnlichen Fall der Göttinger Klinik erwähnte Birnbaum.

Die Geburtsdauer war bei 2 Erstgebärenden erheblich verlängert. In dem einen Fall handelte es sich um eine Schädellage mit schlechten Wehen (70 Std.), im anderen um eine Gesichtslage (41 Std.). Die übrigen Fälle zeigten nor-

male Geburtsdauer; bisweilen war sie sogar auffallend kurz. Bei einer 20 jährigen Erstgebärenden dauerte sie nur eine Stunde. Es mag dahingestellt bleiben, ob die verlängerte Geburt, wie einige Autoren annehmen, darauf zurückzuführen ist, daß der zu kleine Schädel auf den Uterus erheblich geringere Reize ausübt, als sonst (Stümpf).

Nach Birnbaum bietet der Geburtsverlauf nicht allzu selten Störungen dar. Als Beispiel einer solchen Störung sei der Fall von Beyer angeführt. Bei einer 22 jährigen Erstgebärenden war nach 24 stündigen Wehen bei Querlage der Uterus stark kontrahiert, so daß Uterusruptur befürchtet wurde. Nach Einlieferung in die Klinik wurde daher nach dem Blasensprung die Wendung nach Braxton-Hicks ausgeführt und das Kind extrahiert. Dabei zeigte es sich, daß der Kopf durch einen Amnionsack, der von der Nasenwurzel, den Scheitelbeinen und dem Hinterhauptsbein ausging, mit der Placenta zusammenhing. Doch entstanden dadurch keine Schwierigkeiten. Nach der Exstruktion des Kopfes folgte die Plazenta gleich nach. Der Uterus kontrahierte sich gut und das Wochenbett verlief ungestört. In unseren Fällen verlief die Geburt meist spontan (24 Fälle). Bei Schädel- lage mußte der Kopf viermal mit der halben Hand umgriffen werden, um daran die Exstruktion anzuschließen (einmal Narkose). Dreimal kam der Kopf spontan, doch mußte der Schultergürtel extrahiert werden, da der zu kleine Kopf die Weichteile nicht genügend gedehnt hatte. In einem Falle gelang diese Exstruktion nur unter großen Schwierigkeiten, da ein großer Ascites des Foetus den normalen Geburtsmechanismus behinderte. Drei Fußlagen wurden durch Exstruktion entbunden. Eine Schief- lage wurde durch äußere Wendung in eine Kopf- lage verwandelt, bei der der Anencephalus dann spontan geboren wurde. Eine Querlage wurde durch Wendung auf den Fuß mit nachfolgender Exstruktion glatt entbunden. Wir sehen also, daß erhebliche Schwierig-

keiten in keinem Falle auftraten.⁹ Immerhin sei darauf hingewiesen, daß unter Umständen eingreifendere Maßnahmen nötig werden könnten. Birnbaum empfiehlt, Extraktionsversuche an den Schultern vorzunehmen, die bei der Kleindes Kopfes wohl stets gelingen dürften. Dazu rät er, einen oder mehrere Finger in die Schulterhöhle einzusetzen oder einen stumpfen Haken zur Extraktion zu benutzen. Gelingt dies nicht, so könnte man den hinteren Arm herunterholen und so den Schultergürtel verringern oder aber die Durchschneidung der Schlüsselbeine, die Kleidotomie, ausführen. Zur Vermeidung dieser Schwierigkeit empfehlen Spiegelberg, Ohlshausen und Veit die Wendung auf den Fuß. Daß läßt sich jedoch nur ausführen, wenn der Schultergürtel noch nicht in das Becken eingekeilt ist. Diese für schwierige Fälle empfohlenen Eingriffe haben wohl nur theoretisches Interesse, da man mit den in unseren Fällen angewandten Maßnahmen auskommen wird.

Das Befinden der Mutter nach der Geburt war fast durchweg gut. Nur in einem Falle wirkte starker Blutverlust (atonische Nachblutung, 17 Liter Fruchtwasser), in einem anderen Falle hohes Fieber (39,5) ungünstig auf den Wochenbettverlauf ein.

Es sind bereits die Mißbildungen erwähnt worden, die mit der Anencephalie häufig kombiniert sind. Unser Material bietet in dieser Hinsicht nichts besonderes. Dreimal wurde gleichzeitig eine Rachischisis beobachtet, zweimal Spina bifida und einmal ein Monstrum mit Ascites, dem beide Beine fehlten. Ueber das Verhalten der Nebennieren wurden keine Angaben gemacht. Das Geschlecht der Mißbildungen soll ganz überwiegend weiblich sein. Nach Schwalbe kommt dieses Ueberwiegen durch die ungleich größere Häufigkeit weiblicher Doppelmißbildungen zustande. Für die Anencephalie konnte ein gehäuftes Auftreten weiblicher Individuen nicht festgestellt werden. Unter 29 Fällen, bei denen

das Geschlecht angegeben war, fanden sich 13 männlichen und 16 weiblichen Geschlechts. Ein Anencephale war Hermaphrodit.

In der Literatur sind einige Fälle erwähnt, in denen Anencephalie bei Zillingen beobachtet wurde (Kirste u. a.). Dabei kann der andere Fötus ganz normal sein, oder geringere Anomalien zeigen. Trotz des reichen Materials der Klinik wurde unter den Zwillingen kein Anencephale gefunden.

Obwohl die Mißbildung bereits in der frühesten Zeit des embryonalen Lebens beginnt, nimmt die Entwicklung fast durchweg bis zum Ende der Schwangerschaft ihren Fortgang. Nur in einem Falle war der Föt bei der Geburt bereits mazeriert, und die Frau hatte seit zwei Monaten keine Kindsbewegungen mehr verspürt. Die anderen Fälle haben das intrafötale Leben bis zur Geburt fortgesetzt. Von den 36 Anencephalen haben vier kurze Zeit gelebt (15 Minuten bis 5 Stunden), einer wurde mit pulsierendem Herzen geboren, hat aber nicht geatmet. Die Lebensäußerungen der Anencephalen bestanden in Atmen und Schreien, er wurden auch Bewegungen mit Armen und Beinen ausgeführt. In der Literatur sind über diesen Punkt interessante Mitteilungen gemacht worden. Wichura beschrieb zwei Anencephali, die er selbst beobachtet hat. Bei dem einen Fall, einem 2700 gr schweren Mädchen, das 3½ Tage lebte, fanden sich an Stelle des Gehirns zystenartige Höhlen, die eine sanguinolente Flüssigkeit enthielten. Gehirnssubstanz war nur in minimalen Spuren vorhanden, Medulla oblongata und Metulla spinalis intakt. Es bestand Exophthalmus, Oedem der Lider und Tränenträufeln; das Auge wurde immer geschlossen gehalten, die Cornea war klar, der Cornealreflex manchmal auslösbar. Die Pupillen, rund, mittelweit reagierten nicht. Zeitweise stellten sich Zuckungen und unregelmäßige Bewegungen der Bulbi ein. Sich selbst über-

lassen, war das Kind meist ruhig. Von Zeit zu Zeit, dem unregelmäßigen Atmen entsprechend, hörte man ein abgerissenes Stöhnen. In Intervallen traten Zuckungen in der Muskulatur auf, welche besonders die obere Körperhälfte betrafen. Diese anscheinend regellosen Zuckungen zeigten nach längerer Beobachtung doch eine gewisse Regelmäßigkeit, in dem sie kurz vor Beginn des Cheine Stokeschen Atemtypus am stärksten waren. Zugleich mit der Zunahme der Zuckungen stellte sich Zyanose ein. Der Atemvorgang war also folgender: Atempause, bald darauf Zyanose und beginnende Krämpfe, immer mehr an Ausdehnung gewinnend, dann 4—6 an Tiefe an- und absteigende Atemzüge, dann wieder Ruhe. Bei tiefen Atemzügen wurden alle Hilfsmuskeln in Bewegung gesetzt. Die Temperatur betrug 32 Grad. Die Haut war kalt anzufühlen, trotz rosa Farbe des Gesichts. Die Schleimhäute waren purpurröt der Puls unregelmäßig, schlecht, 70 in der Minute. Aeußere Einflüsse, wie stärkere Berührungen, lassen auch die beschriebenen Zuckungen lebhafter werden. Auf starke Hautreize, wie Kneifen, erfolgt lautes Schreien. Der stets offene Mund macht bei Berührungen Saugbewegungen. Diese Symptome besserten sich im Laufe des nächsten Tages. Die Atmung wurde regelmäßiger, und damit schwanden die Krämpfe. Es wird Nahrung aufgenommen und Stuhl entleert. Am vierten Tage Exitus letalis unter den Erscheinungen der Asphyxie. Der zweite Fall Wichuras betraf einen Anencephalus, der einen halben Tag lebte, lebhaft schrie, sonst aber nichts Bemerkenswertes zeigte. Bei einem Falle, der drei Tage lebte, konnte Arnold durch elektrische Reize der Gehirnrudimente Zuckungen in bestimmten Muskelgruppen hervorrufen. Heubner berichtete über einen Anencephalus, der 16 Tage lebte, und bei dem die Sektion nachher völliges Fehlen des Großhirns ergab. Kleinhirn und Brücke waren dagegen vollkommen entwickelt. Bei diesem Kinde

waren der Gesichtssinn, Geschmack, und Tastgefühl vorhanden, während Geruch und Gehör völlig zu fehlen schienen. Motorisch waren vorhanden: Mimik, Geschrei und Bewegung aller Extremitäten. Der Tod erfolgte durch eitrige Brouchitis und Pneumonie. Ein Fall von De Vries lebte $1\frac{1}{2}$ Stunden, ein Fall, den Brouwer veröffentlichte, 37 Stunden. Aus diesen Beispielen ist ersichtlich, mit welcher großen Zähigkeit sich der Anencephalus am Leben zu erhalten sucht.

Die Frage nach den Ursachen der Anencephalie bietet zu mancherlei kritischen Betrachtungen Anlaß. Es kommen äußere und innere Ursachen in Betracht. Schwalbe gibt eine nähere Definition über diese beiden Gruppen. Er versteht unter äußeren Ursachen diejenigen, welche das befruchtete Ei treffen, innere die, welche bereits vor der Befruchtung in den Keimzellen angelegt waren.

Von den äußeren Ursachen kommt den mechanischen die Hauptbedeutung zu. Es wird wohl jetzt allgemein anerkannt, daß Traumen, wie Stoß, Schlag oder Fall Mißbildungen hervorrufen können. Doch müssen diese mechanischen Insulte bereits in früher Zeit der Schwangerschaft einsetzen, da die Hemicephalie, wie wir sehen werden, bereits in den ersten Wochen des fötalen Lebens entsteht. Da durch mechanische Einwirkungen häufig Aborte eingeleitet werden, nimmt man an, daß in solchen Fällen, wo die Traumen nicht ausreichen, den Abort zu bewirken, schwere Entwicklungsschäden hervorgerufen werden können. In der Literatur wurde über einige charakteristische Fälle, in denen das Trauma eine Rolle spielt, berichtet. Bei unserem Material wurde in keinem Falle ein Trauma anamnestisch festgestellt.

Nicht nur direkte Gewalteinwirkungen, sondern auch andere mechanische Einflüsse kann man sich als Ursache der Mißbildungen vorstellen. Daresté wies darauf hin, daß durch Lageveränderungen, wie Versuche an Hühnereiern gezeigt hatten, Entwicklungsstörungen auftreten können. Man

kann daher annehmen, daß durch irgendwelche beengenden Einflüsse am Uterus, etwa durch Tumoren, Verlagerungen oder Blutergüsse zwischen die Häute der Föt in seiner normalen Entwicklung gestört werden kann. Hierzu kann man einen Fall unseres Materials anführen, bei dem sich eine Blutmole von der Größe einer Plazenta neben dem Anencephalus entwickelt hatte.

Ebenso wie mechanische Einflüsse, wirken nach den Experimenten von Dareste die thermischen. Eine ungleiche Erwärmung von Hühnereiern genügte, um konstante Anomalien der Keimhaut und häufig auch Mißbildungen des Embryo hervorzurufen. Aehnliche Resultate erzielte Panum mit Eiern, die er einem Temperaturwechsel aussetzte. Es entstanden Verwachsungen des Amnion mit dem Fruchthofe, so daß die vollständige Ausbildung des Amnions verhindert wurde.

Im Anschluß an diese Versuche verdient die Frage Berücksichtigung, ob durch psychische Erregung der Mutter Mißbildungen entstehen können. Von den Laien wird der Schreck mit Vorliebe als eine Ursache der Mißbildungen angesehen. Diesem Mißbrauch, der von jeher mit dem „Versehen“ getrieben wurde, traten die Forscher in der Mitte des vorigen Jahrhunderts scharf entgegen. Es ist auch als Aberglaube absolut von der Hand zu weisen, daß durch das Versehen an bestimmten Gegenständen eine bestimmte darauf bezügliche Mißbildung entsteht. Erschrickt die Mutter über Feuer, dann soll das Kind rote Haare bekommen. Eine gravide Frau soll sich, lange bevor sie ein Kind gebar, sehr heftig über einen Affen erschreckt haben. Das Kind zeigte dann vom Kopf bis zum Nabel eine braune Haut mit Haaren besetzt. Aehnliche Fälle berichtet Schwalbe. Wenn auch dieses Versehen einer wissenschaftlichen Begründung nicht standhält, läßt sich doch nicht leugnen, daß psychische Erregungen der Mutter in der ersten Zeit der

Schwangerschaft eine Bedeutung für die Entwicklung der Frucht haben können. Wird es doch nicht selten beobachtet, daß nach heftigen Erregungen Uteruskontraktionen eintreten, die einen Abort oder eine Frühgeburt verursachen. So kann man auch annehmen, daß ähnlich wie beim Trauma eine Erregung, die zum Abort nicht hinreicht, immerhin Störungen in der Entwicklung verursachen kann. In unserem Material wird nur einmal auf einen psychischen Defekt als Ursache der Erkrankung hingewiesen. Da alle anderen Frauen in dieser Hinsicht nichts Besonderes zeigten, darf man eine Ursache auf psychischer Grundlage nicht allzu hoch veranschlagen.

Als innere Ursachen, wo also bereits vor der Befruchtung eine fehlerhafte Anlage in den Keimzellen vorhanden war, werden Disposition, Verwandtschaft der Eltern oder Erbllichkeit, ferner Krankheiten der Eltern, insbesondere Lues angegeben.

Eine besondere Disposition des Alters konnte nicht festgestellt werden. Ebenso scheint kein Unterschied zwischen Erst- und Mehrgebärenden zu bestehen. Es wurden 15 Erst- und 21 Mehrgebärende im Alter von 18—42 Jahren von Anencephalen entbunden. Ueber erbliche Disposition war in unseren Fällen nichts festzustellen. In einem Falle, den Kirste veröffentlichte, hatte die Mutter der Wöchnerin vor 12 Jahren Zwillinge geboren, von denen der eine ein Anencephale war.

Von den Teratologen wird darauf hingewiesen, daß Frauen häufig mehrmals hintereinander Mißbildungen zur Welt bringen. Diese Behauptung bestätigt sich in beschränktem Maße. Von 36 Frauen hatten drei bereits früher Monstra geboren, eine zwei Anencephalen, eine andere eine Rachischisis und eine dritte gar drei Monstra.

Dieser letzte Fall ist auf Lues zurückzuführen, da der Mann seit Jahren an Dementia paralytica litt. Im übrigen

war zur Annahme einer Entstehung auf luetischer Basis kein Anlaß vorhanden. Auch in der Literatur ist nur wenig darüber angegeben. Kutz und Juliusberg veröffentlichten einen Fall, in dem Lues der Eltern sicher nachgewiesen werden konnte. Trotzdem bisher nur so geringe Angaben vorliegen, ist anzunehmen, daß bei der Entstehung der Monstra, wo eine so weitgehende Störung in der Anlage des Fötus vorliegt, die Lues immerhin eine gewisse Rolle spielt.

Ueber Alkoholabusus konnte an Hand unserer Fälle nichts Sicheres festgestellt werden.

Oppocher beobachtete bei fünf Fällen schwächtigen Körperbau und kränkliches Aussehen der Mutter und führte die Ursache nicht so sehr auf besondere Krankheiten, als auf den allgemeinen kränklichen und reduzierten Körperzustand zurück.

Bevor ich auf die Vorgänge im menschlichen Embryo eingehe, welche zur Entstehung der Anencephalie führen, will ich kurz auf die normale Entwicklung des Zentralnervensystems zurückgreifen, indem ich mich im großen und ganzen an die Darstellung von O. Hertwig halte.

Das Zentralnervensystem wird beim Menschen sehr frühzeitig angelegt. Es entwickelt sich aus einem breiten Streifen des äußeren Keimblattes, der oberhalb der Chorda dorsalis liegt und sich median vom vorderen nach dem hinteren Ende der Embryonalanlage hinzieht. Hier nehmen die Zellen des äußeren Keimblattes Zylinderform an, während sie sich in der Umgebung abplatten. So wird das Ektoderm in zwei Bezirke, in das verdünnte Hornblatt und in die dickere Nerven- oder Medullarplatte gesondert. An der Grenze entstehen bald durch Einkrümmung der Nervenplatte die beiden Medullar- oder Rückenwülste, welche die Medullarfurche zwischen sich fassen. Sehr frühzeitig wandelt sich die Medullarplatte zu einem Nervenrohr um. Der Vorgang geht

so vor sich, daß die Medullarwülste sich noch weiter in die Höhe erheben, nach der Mitte zu umschlagen und schließlich miteinander verschmelzen. Das so entstandene Nervenrohr hängt jetzt noch an der Nahstelle mit dem Hornblatt zusammen. Bald verschwindet diese Verbindung durch Lockerung der Zellen. Aus dem vorderen Teile des Nervenrohres entwickelt sich das Gehirn. Durch größeres Wachstum einzelner Strecken und geringeres Wachstum anderer erfährt das Nervenrohr eine Gliederung und zerfällt durch zwei Einschnürungen in die drei primären Hirnblasen, die durch weite Oeffnungen miteinander in Verbindung bleiben. Man bezeichnet sie als Vorder-, Mittel- und Hinterhirnbläschen. Durch rasches Wachstum und weitere Gliederung entsteht dann aus diesen drei Bläschen das Gehirn; die Hohlräume des primären Hirnrohres werden die Ventrikel. Die paarigen Medullarwülste beginnen mit ihrer Vereinigung Ende der zweiten Woche im mittleren Abschnitt des Rohres. In der dritten Woche wird dann die Anlage für die häutige Wirbelsäule angelegt, die Chorda und Medullarrohr umwächst. Mit Beginn des zweiten Monats wachsen sich die Knorpelspangen entgegen. Im dritten Monat beginnt die Verknöcherung der Schädelbasis. Die Schließung des Medullarrohres geht also der Bildung des Blastems für Wirbelsäule und Schädel voraus, so daß der primäre Ausgangspunkt bei der Anencephalie im Medullarrohr zu suchen ist. Die Defekte der Haut und der Knochen sind also sekundärer Natur. Aus diesen Zeitangaben geht hervor, daß der Beginn einer fehlerhaften Entwicklung in den ersten Wochen der Schwangerschaft erfolgen muß, noch bevor sich das Medullarrohr geschlossen und das Hornblatt vereinigt hat. Zu einem gleichen Schluß führt der Befund der Nebennieren. Da deren Anlage, wie wir oben gesehen haben, bereits in die früheste Zeit der embryonalen Entwicklung fällt, und die Einwanderung der Marksubstanz in die Rinde

bereits bei 14—20 mm langen Embryonen vor sich geht, so ist bei vollständiger Aplasie der Nebennieren der Beginn der Entwicklungsstörung nur in den ersten Wochen denkbar, falls nicht schon in der Keimanlage selbst eine fehlerhafte Anlage vorgebildet ist.

Ueber die Entstehung der Anencephalie haben sich im Laufe der Zeit eine Reihe von Theorien herausgebildet, welche noch heute ihre Vertreter haben.

Die älteste stammt von Morgagni und Haller. Nach ihrer Ansicht beruht die Anencephalie auf einem primären Hydrops, etwa vor dem vierten Monat, welcher die Gewebe des Gehirns und des Rückenmarks zerstöre und die Schließung der Schädelhöhle und der Wirbelsäule verhindere. Späterhin haben Panum, Förster und Ahlfeld in ganz ähnlicher Weise die Entstehung der Anencephalie begründet. Selbst in neuerer Zeit hat diese Theorie noch ihre Vertreter gefunden (v. Winkel, Wichura u. a.). Förster sagte z. B., daß die Hemicranie nur eine Erscheinung der Kopfwassersucht bilde. Die in hohem Grade ausgebildete Flüssigkeit in den Ventrikeln zerreiße den entstandenen Schädel und hemme seine weitere Entwicklung. Ahlfeld führte als Beispiele fötaler Hydropsie der Hirnblase Beobachtungen von Schlegel, Rudolphi, Meckel u. a. an. Schlegel beschreibt einen Fötus, bei welchem der Primordialschädel noch als große, überweite, durchsichtige Blase, gleichsam zum Platzen bereit, der Basis cranii auflag. Von Gehirns substance soll sich in dieser Blase keine Spur gefunden haben. Bei dem von Rudolphi beschriebenen, 6 Wochen alten Föt war die Wasserblase über die ganze Basis des Schädels gleichmäßig erhaben und so dünn, daß man bestimmt sagen konnte, daß in der oberen Blasenwandung keine Verknöcherungspunkte enthalten waren. Meckell berichtete über ein abortiv abgegangenes Zwillingsei, welches überall die Spuren ausgedehnter Hydropsie trug. Ferner gibt Ru-

dolphi eine Beschreibung eines anderen Föten, bei dem die Plase geplatzt ist und die Reste des häutigen Schädeldaches allseitig noch aufliegen. Wichura schließt aus dem Auftreten von Ascites bei Anencephalie auf eine allgemeine Wasseransammlung im Körper, welche auch einen Hydrops der Ventrikelflüssigkeit vermuten lasse.

In einer anderen Weise erklärt G. St. Hilaire die Entstehung der Anencephalie. Als primär sieht er einen Stillstand in der Entwicklung der Gehirnelemente an. Nach seiner Ansicht vergrößern sich dann auch die mit Flüssigkeit gefüllten Blasen, die als Gehirnanlage vorhanden sind und verhindern die Vereinigung beider Hälften des Schädels und der Wirbelsäule. In etwas modifizierter Weise schloß sich Dareste den Anschauungen von G. St. Hilaire an. Er beobachtete mangelhafte Entwicklung der Medullarplatte, infolgedessen Ansammlung von Wasser und dadurch wieder weitere Zurückbildung der Gehirnelemente. Die Ursache dieses Vorganges erblickte er in der mangelhaften Entwicklung der Kopfkappe des Amnion (*capuchon céphalique*), welche deshalb auf das Kopfbende des Embryo drückt. Perls schloß sich der Theorie von Dareste an und wandte sich gegen Försters oben geschilderte Anschauung mit der Begründung, daß die Schädelbasis nach innen konvex gekrümmt sei. Wäre der Schädel bei der Anencephalie aus einem hydropischen entstanden, dann müßte die Schädelbasis wie bei den Hydrocephalen konkav oder abgeflacht sein. Auch Marchand sieht in vielen Fällen die Ursache der Acranie in einer Verwachsung des Amnion mit dem Embryo. Ahlfeld ist ein Gegner dieser Ansicht von Dareste und Perls, weil durch sie nicht erklärt werden könne, daß, trotzdem die Amnionverwachsung an den verschiedensten Stellen des Schädels und in der verschiedensten Ausdehnung stattfinden kann, die Endform stets eine typische zu sein pflegt. Indessen gibt auch Ahlfeld zu, daß bisweilen

die Anencephalie durch Amnionverwachsung entstehen könne, stellt sich den Vorgang jedoch so vor, daß durch die Anheftung des häutigen Schädels an die innere Eiwand eine Zerrung und Vergrößerung der Schädelhülle erfolgt, die eine stärkere Ansammlung von Zerebrospinalflüssigkeit zur Folge hat (sekundäre Schädelhydropsie), und die zur Ruptur führt.

Eine andere Theorie wurde von Lebedeff aufgestellt. Er verlegt die Vorgänge, die sich bei der Bildung der Anencephalie abspielen, in die frühesten Stadien des embryonalen Lebens. Die Ursache liegt nach seiner Ansicht in Momenten rein mechanischer Natur. Die Mißbildungen treten als Folge einer starken Verkrümmung des embryonalen Körpers und der Chorda dorsalis auf. Dadurch kann sich die Medullarplatte nicht in ein Medullarrohr verwandeln, oder das schon ausgebildete Medullarrohr geht wieder zu Grunde. Das Wachstum der Medullarplatte hört jedoch nicht auf; sie vergrößert sich und bildet eine Anzahl von Falten, welche die Form von unregelmäßigen Höhlen und Gängen erhalten. Mit dem Auftreten des Fruchtwassers wird auf einer großen Strecke die entblößte Medullarplatte zerstört, so daß unter ihr liegende Mesoderm in unmittelbare Berührung mit dem Fruchtwasser kommt. Dieser Teil des Mesoderms gibt später die Anlage der Hirnhäute, welche sich in die markähnlichen, schwammigen Massen einschließen. Das Schädeldach fehlt deshalb, weil sich niemals ein häutiges Schädeldach entwickelt hat. Der mangelhaft entwickelte Zustand des Amnion hat nach Lebedeff keinen unmittelbaren Einfluß auf die Entstehung der Anencephalis.

An Hand unserer Fälle möge eine kurze Beurteilung dieser Theorien folgen. Für die Annahme eines primären Hydrops der Ventrikel spricht der Umstand, daß eine Ansammlung von Flüssigkeit auch in anderen Körperhöhlen bei Anencephalie beobachtet wird. Von unseren Fällen hatte allerdings nur ein Monstrum Ascites; eine Verallgemeine-

nung läßt sich daraus nicht ableiten. Einzelne Autoren behaupten, daß das Hydramnion durch die geplatzte Ventrikelflüssigkeit gebildet würde. Diese Anschauung ist ganz unhaltbar. Wenn das Bersten der Bläschen überhaupt erfolgt, dann muß es in einem so frühen Stadium geschehen, daß die Flüssigkeitsmenge nicht ins Gewicht fällt. Weiterhin werden die oben mitgeteilten Beobachtungen junger Föten von Meckel, Rudolphi u. a. für die Ruptur der Bläschen ins Feld geführt. Jene Beobachtungen erscheinen jedoch auch nicht beweisend, da über einen wirklich geplatzten Ventrikel nur in einem Falle berichtet wird.

Gegen diese Theorie spricht vor allem ein Umstand, den schon Lebedeff angedeutet hat. Wenn die Gehirnbläschen bereits geschlossen sind, ist, wie wir oben gesehen haben, das Hornblatt gleichfalls median geschlossen. Platzt nun ein Ventrikel, dann ist doch anzunehmen, daß die geplatzte Wand wieder zusammen fällt und sich mehr oder minder vollständig weiter entwickelt. Dann müßten bei dem entwickelten Anencephalus in den die weiche Gehirnmasse bedeckenden Häuten Reste des ursprünglichen Hornblattes gefunden werden. Das ist aber nicht der Fall. Die Haare und Knochen grenzen sich scharf ab und fehlen vollständig im Bereiche der Mißbildung. Die etwa vorhandenen Häute über der Schädelbasis sind nicht als Abkömmlinge des Hornblattes zu betrachten.

Zweitens lassen sich bei Ruptur der Gehirnblasen die anderen Bildungsfehler zunächst des Zentralnervensystems, dann der übrigen Organe nur schwer erklären. Wie soll man sich z. B. eine Spina bifida im unteren Teile des Rückenmarks vorstellen, wie sie in unseren Fällen zweimal beobachtet wurde. Das Medullarrohr kann wohl an einer Stelle platzen, aber doch kaum an zwei von einander entfernten Stellen. Schließlich lassen sich keinerlei Vergleiche zwischen Anencephalus und Hydrocephalus ziehen. Das

ganze Bild ist ein anderes. Man denke nur an die Augen. In hochgradig ausgebildeten Fällen von Hydrocephalus sind sie infolge der mangelhaften Entwicklung des Vorderhirns, nur rudimentär vorhanden. Beim Anencephalus sind die hervortretenden Bulbi stets gut entwickelt.

Die zweite Theorie macht für die Entstehung des Anencephalus die Enge des Amnions verantwortlich. Der Vorgang soll sich durch eine dadurch veranlaßte Hemmung in der Entwicklung der Medullarplatte abspielen. Diese Theorie hat insbesondere deswegen in neuerer Zeit manchen Fürsprecher gefunden, weil von einzelnen Teratologen versucht wird, sämtliche Mißbildungen aus einer Ursache sich entstanden zu denken, nämlich infolge von Amnionanomalien. Schwalbe weist schon mit Recht darauf hin, daß man eine Mißbildung nur dann sicher amniogen bezeichnen kann, wenn Amnionfäden oder Adhäsionen sich unmittelbar am Orte der Verletzung nachweisen lassen. Das ist aber bei der Anencephalie nur selten der Fall. Bei unserem Material wurde es nicht beobachtet. In einem Falle, den Beyer veröffentlicht, findet sich ein aus Amniongewebe bestehender Sack zwischen Schädel und Placenta. Es läßt sich die Anencephalie auch dann mit ziemlicher Sicherheit auf Amnionanomalien zurückführen, wenn am übrigen Körper Mißbildungen vorhanden sind, bei denen sich Amnionfäden deutlich nachweisen lassen. Einen solchen Fall bildet Schwalbe ab (1. Bd. S. 196). Dieser Acranius zeigt viele Mißbildungen am ganzen Körper. An den Extremitäten sieht man Abschnürungen und Bänder, die mit Sicherheit auf das Amnion zurückzuführen sind. Andere, sogar die überwiegende Zahl der Fälle, zeigen keinerlei Adhäsionen mit dem Amnion, und die Entstehung infolge Amnionanomalien ist hier durch nichts bewiesen.

Lebedeff legte den Hauptwert bei seinen Untersuchungen auf die Beobachtung der bei der Anencephalie

sich abspielenden pathologischen Vorgänge. In dieser Hinsicht hat er zweifellos gute Resultate geliefert. Die Ursache dieser Mißbildung sieht er in einer Krümmung des menschlichen Embryo. Diese Ansicht ist durch seine Experimente nicht bewiesen. Die Krümmung kann ebensogut sekundär entstanden sein, infolge einer primären Störung in der Entwicklung der Medullarplatte.

Da alle diese Erklärungsversuche, welche die Anencephalie auf ein mechanisches Moment zurückführen wollen, nicht befriedigen konnten, ist man in neuerer Zeit dazu gekommen, den Bildungsmangel im Keime selber zu suchen (Ernst, De Vries u. a.). Nur dadurch können die reichen Kombinationen von Mißbildungen des Medullarrohres mit solchen ganz anderer und entlegener Organe (Nebennieren, etc.) erklärt werden. Alle die Erscheinungen, die bisher als primäre Ursache angesprochen wurden, Hydrops, Enge des Amnion, Krümmung des Embryo, sind dann als sekundäre Erscheinungen anzusehen, welche wohl hin und wieder vorkommen können, aber nicht typisch für die Anencephalie sind.

Nimmt man einen Bildungsfehler der Keimanlage als Ursache der Mißbildung an, dann entsteht noch die Frage, ob die Hemmung auch noch nach der Befruchtung durch äußere Einwirkungen veranlaßt werden kann. Nach den oben erwähnten Experimenten von Panum, Darest u. a. kann an dieser Möglichkeit nicht gezweifelt werden. Die Schädigung muß aber in den ersten drei bis vier Wochen eintreten, da sonst die Entwicklung zu einem Anencephalus nicht mehr denkbar ist.

Zum Schlusse seien die sich aus dieser Arbeit ergebenden klinischen Resultate zusammengefaßt.

Der Anencephalus kann bei Erst- und Mehrgebärenden jeden Alters vorkommen. Mißbildungen in der Familie oder

bei vorausgegangenen Geburten werden bisweilen beobachtet, geben aber keinen Anhaltspunkt, da sie mit normalen Geburten abwechseln können. In einem Drittel der Fälle tritt Hydramnion auf. Fast die Hälfte der Anencephalen wird vorzeitig, besonders im achten und neunten Monat geboren. Die äußere Untersuchung wird kaum je Aufschluß geben. Auch die innere Untersuchung wird nur in einem kleinen Teil der Fälle auf die richtige Spur führen. Die Diagnose ist natürlich nur bei Kopflage möglich, die in $\frac{2}{3}$ aller Fälle beobachtet wird. Bei Schädellage können die schwammigen Reste des Gehirns zur Verwechslung mit Placenta prævia Anlaß geben. Bei Gesichtslage, die unter den Kopflagen in mehr als einem Drittel der Fälle vorkommt, wurde die Mißbildung nur in einem Falle erkannt. Die Geburtsdauer ist nur selten verlängert, in der Regel normal oder abgekürzt. Größere operative Maßnahmen werden bei der Entbindung kaum nötig. Bei Kopflage kommt das Umgreifen des Kopfes mit der halben Hand und nachfolgende Extraktion in Betracht. Der Föt ist nicht lebensfähig, wenn er auch in einem kleinen Teil der Fälle einige Stunden oder gar Tage am Leben bleibt.

Zum Schlusse erfülle ich gern die angenehme Pflicht,
Herrn Geheimrat Prof. Dr. B u m m für die Anregung zu
dieser Arbeit und die Ueberlassung des Materials meinen
verbindlichsten Dank auszusprechen.

Tabelle der Anencephali

Nr. 1—4 Klinik. Nr. 5—36 Poliklinik.

Lfd. Nr.	Dat. d. Geb.	J. Nr.	Alter, Erst- o. Mehrggeb.	frühere Geburt	Becken- Leibes- umfang	Kindeslage Wehen	Entbindung	Fruchw. Nachgeb.	Befind. im Wochenbett	Alt. d. Kds. Geschlecht?	Länge. Gewicht	Andere Missbild.	Bemerkungen
1	11. 6. 1911 53	32 J.	1. p.	—	normal. —	2. Schädel- lage	Spontan- geburt	nor- mal. vollst.	gut	10. Monat. männlich. tot	50 cm 2500gr	—	—
2	18. 2. 1913 100	29 J.	1. p.	—	normal. Hy- drann.	Kopflage —	Umgreifen d. Kopfes, Ex- traktion	6 l voll- stgd.	gut	9. Monat. weiblich. tot	46 cm 2000gr	—	B. d. inn. Un- tersuchung f. m. Kopf nahe d. Promont., davor Hals u. Schultern
3	19. 1. 1915 99	20 J.	1. p.	—	normal. —	Fußlage. kräftige Wehen	Spontan- geburt	— voll- stgd.	gut	7. Monat. weiblich. tot	35 cm 1100gr	—	—
4	25. 8. 1915 118	23 J.	1. p.	—	Conj. d. 11 cm —	Fußlage. mäßige Wehen	Spontan- geburt	Fruchw. weiblich. voll- stgd.	o. B.	10. Monat. weiblich. tot	42 cm 2600gr	Rachi- schis	—
5	3. 10. 1904 2569	24 J.	3. p.	1. u. 2. p. Anen- ceph.	normal. Hydrann.	1. Schädel- lage. W. gut	Umgreifen d. Kopfes. Extraktion	reichl. vollst.	gut	10 Monat. weiblich. 2 Stunden gelebt	50 cm —	—	B. d. inn. Unter- suchung f. m. statt d. Fonta- nellen weiche Gehirnmassen.

6	6. 3. 1905 571	42 J. 4. p.	1.—3. p. norm.	normal. Hydramn.	vollk. Fuß- lage. W. schwach	Extraktion.	15. I. vollst.	gut	9. Monat. weiblich. tot	40 cm	Rachi- schisis	Blutmole vorder Größe einer Pla- centa
7	6. 3. 1905 649	25 J. 2. p.	—	normal. Hydramn.	Gesichtslage —	Spontan- geburt	—	gut	8. Monat. weiblich. tot	33 cm	Rachi- schisis	—
8	1. 1. 1906 1	26 J. 2. p.	1. p. norm.	normal. —	Gesichtslage. W. kräftig	Spontan- geburt	—	gut	9. Monat. weiblich. tot	—	—	—
9	3. 5. 1906 1149	22 J. 1. p.	—	normal. Hydramn.	Fußlage —	Extraktion	5 I. vollst.	gut	8. Monat. weiblich. 15 Min. gelebt	36 cm	—	Gehirn schwach ausgebildet
10	12. 6. 1906 1229	28 J. 2. p.	1. p. norm.	normal —	Schädellage. Wehen gut	Spontan- geburt	— vollst.	gut	10. Monat. — tot	45 cm	—	—
11	15. 6. 1906 1253	25 J. 5. p.	1. p. Abort 2.—3. norm. 4. p. Gem.	normal. Hydramn.	Steißlage. Wehen sehr schw.	Spontan- geburt	6. I. vollst.	gut	10. Mon. weiblich. tot	32 cm 2300gr	—	—
12	Jan. 1907 156	28 J. 2. p.	1. p. Abort	— —	1. Schädel- lage. W. gut	—	— vollst.	gut	8. Monat. männlich. tot	32 cm 2300gr	—	—
13	8. 2. 1907 296	40 J. 9. p.	1.—8. p. norm.	— Hydramn. 127 cm	? Wehen schwach.	äußere Wen- dung auf den Kopf	17. I. vollst.	stark. Blut- verl.	9. Mon. weiblich. tot	—	—	—
14	28. 4. 1907 902	27 J. 4. p.	1. p. Ab. 2. u. 3. p. normal	— Hydramn. 106 cm	2. Kopflage. Wehen gut	Spontan- geburt	5 I. vollst.	gut	— weiblich. tot	—	—	W. m. pulsieren- dem Herzen geb., atmet aber nicht

Lfd. Nr.	Dat. d. Geb.	Alter, Erst- o.	Frühere Geburt	Becken- Leibesumfang	Kindeslage, Wehen	Entbindung	Frucht- w. Nachgeb.	Befind. im Wochenbett	Alt. d. Kds. Geschlecht, lebend?	Länge, Gewicht	Andere Mit- bild.	Bemerkungen
15	5. 5. 1907 947	26 J. 4. p.	1.-3. p. norm.	normal.	Fußlage. Wehen normal	—	— vollst.	gut	10. Mon. männlich. tot	—	—	
16	18. 9. 1907 1718	18 J. 1. p.	—	normal.	—	—	vollst.	—	weiblich. tot	39 cm	—	Blutung
17	19. 11. 1907 2017	22 J. 1. p.	—	normal.	Schädel- lge. Wehen mäßig	—	—	gut	8. Mon. männlich. tot	38 cm 2000gr	—	Geburtsdauer 79 Stden.
18	23. 11. 1907 2047	21 J. 1. p.	—	—	1. Vorder- hptsig. W. kräftig	—	— vollst.	gut	10. Mon. weiblich. tot	50 cm	—	
19	Jan. 1908 53	23 J. 1. p.	—	—	—	—	—	—	—	—	—	Keine genauen Angaben
20	21. 1. 1908 145	25 J. 3. p.	1906 Rach.	—	—	—	— vollst.	—	10. Mon. männlich. tot	—	—	
21	25. 2. 1908 370	39 J. 10. p.	norm.	norm.	2. Gesichts- lage. W. schlecht	Entwicklung des Kopfes	— vollst.	—	10. Mon. männlich. tot	—	—	

22	16. 3. 1908 503	29 J. 1. p.	—	norm. Hydramn.	2. Querlage. W. schwach	Blasenspr., Wendung a. d. Fuß. Extraktion.	—	Plac. unre- gelmä- ßig	—	10. Mon. männlich. tot	—	—
23	18. 4. 1908 741	21 J. 1. p.	—	— Hydramn.	1. Schädel- lage. —	—	—	—	—	8. Mon. männlich. tot	—	Blutung
24	25. 4. 1908 792	30 J. 9. p.	7 nor- mat. p. 1 Ab- ort	—	2. Schädel- lage. W. schlecht	—	—	vollst.	—	8. Mon. — tot	—	Plac. präv. mar- ginalis
25	2. 6. 1909 1077	27 J. 1. p.	—	Conj. ext. 17 cm	2. Schädel- lage. W. gut	—	—	vollst.	gut	8. Mon. männlich. tot	—	Spina bifida
26	19. 10. 1909 2056	29 J. 4. p.	norm.	norm. —	2. Gesichts- lage. W. gut	—	—	vollst.	—	10. Mon. weiblich. tot	—	Nabelsch. pulsierte n. mehr
27	7. 8. 1910 1771	38 J. 1. p.	—	—	—	—	—	vollst.	—	10. Mon. männlich. tot	—	Diagn. d. Heb. Zwillinge
28	3. 9. 1910 2011	24 J. 2. p.	norm.	norm. —	W. schwach	—	—	—	—	—	—	Psych. Def. d. Mutter inf. Traumas
29	20. 12. 1910 2784	30 J. 1. p.	—	norm. Hydramn.	Gesichtslage —	Kopf spontan	—	vollst.	gut	8. Mon. — tot	—	Gebtsd.: 41 St. Gehirn vollst. unbed.

Lfd. Nr.	Dat. d. Geburt.	Alter, Erstgeb.	Frühere Geburten	Becken-umfang.	Kindeslage, Wehen.	Entbindung	Fruchtw. Nachgeb.	Befind. im Wochenbett	Alter d. Kds.	Geschlecht, lebend?	Länge, Gewicht.	Andere Mißbild.	Bemerkungen
30	8. 12. 1911 2490	34 J. 3. p.	1. p. Querlage	norm. Hydramn.	2. Gesichtslage. W. gut	Kopfspontan. Extraktion d. Schultergürt.	5. l. kl. Placenta	gut	10. Mon. männlich. tot	—	—	—	Fing. fühlt Augen, Ohren, Unterk., dann ein. Tumor, der d. die Schädelkn. scharf abgegrenzt ist
31	23. 12. 1911 2581	23 J. 1. p.	—	norm. —	1. Schädel- lage	Spontangeb. Vorf. d. Hände	—	gut	10. Mon. männlich. 5 Std. gelebt	—	—	—	Touchierbef.: Groß. Defekt an der Schädeldecke
32	16. 10. 1912 1772	— 4. p.	2 Aborte	—	2. Schädel- lage	—	vollst.	gut	9. Mon. männlich. Lebte b. d. Geburt	—	—	—	Anenc. m. Haemangiom, das bei d. Unters. Plac. praev. vor-täuschte
33	23. 3. 1913 609	36 J. 12. p.	1. Querl. 4. Steißl. 3. Mstr. 3. Frühgeb.	—	2. Gesichtslage. keine W.	Kopfspontan. Körp. m. grosser Anstreng. extr.	—	—	10. Mon. — tot	—	—	Stark. Ascit. Keine Flüsse	Vat. seit 9 Jahr. Dementia paralyt. paral.

Lfd. Nr.	Dat. d. Geb.	Alter. Erst- o. Mehrggeb.	Frühere Geburten	Becken. Leibes-umfang.	Kindeslage. Wehen	Entbindung	Fruchtiv. Nachgeb.	Befind. im Wochenbett	Alter d. Kds. Geschlecht.	lebend?	Länge. Gewicht.	Andere Missbild.	Bemerkungen
34	22. 4. 1913 796	28 J. 2. p.	norm.	norm. Hydramn.	Schädellage. W. gut	Spontan- geburt	6-7 l. un- vollst. Aus- tast.	gut	9. Mon. — tot	— —	— —	—	
35	22. 9. 1913 2267	38. J. 8. p.	1 Tot- geb.	norm. —	1. Gesichtslage. W. sehr schlecht	Extr. d. Kopfes m. d. halben Hand	— vollst.	gut	10. Mon. weiblich. tot	— 35 cm macer	—	—	Seit 2 Mon. keine Kindsbewegung mehr
36	23. 4. 1914 711	30 J. 3. p.	norm.	norm. —	2. Gesichtslage. W. gut	Spontange- burt	— —	gut	10. Mon. weiblich. tot	53 cm 3500gr	—	—	

Literatur

- Förster:** Die Mißbildungen des Menschen, Jena 1865.
Ahlfeld: Die Mißbildungen des Menschen, Leipzig 1882.
Marchand: Kapitel Mißbildungen in Eulenburs Realenzyklopädie.
Lebedeff: Ueber die Entstehung der Anencephalie bei Vögeln und Menschen. Virchows Archiv Band 86.
E. Schwalbe: Die Morphologie der Mißbildungen, Jena 1906.
Ernst in Schwalbes Morphologie der Mißb. Teil 3.
Birnbaum: Klinik der Mißbildungen 1909.
Kleinhans in v. Winckels Handbuch d. Geburtsh.
O. Hertwig: Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte 1910.
Bromann: Normale und abnorme Entwicklung des Menschen.
Wichura: Jahrbuch für Kinderheilkunde 1902 Band 56.
R. Meyer: Nebennieren bei Anencephalie. Virchows Archiv Bd. 210.
Cramer: Neue Gesichtspunkte zur Aetiologie des Hydramnion. Monatsschrift f. Geburtsh. u. Gynäk. Bd. 38 p. 251.
Stöckl: Inaug. Diss. über einen Fall. München 1904.
Weber: Inaug. Diss. über einen Fall. München 1913.
Beyer: Inaug. Diss. über einen Fall. Halle 1913.
Abt: Inaug. Diss. über einen Fall. München 1915.
Straßmann: Zeitschr. f. Gynäk. 1900 Bd. 42 p. 589.
Kirste: ref. Münch. med. Wochenschr. 1907 p. 393.
Oppocher: ref. Zentralbl. f. Gynäk. 1909 p. 264.
Heubner: ref. Berl. klin. Wochenschr. Bd. 46 p. 224.
Desmones ref. Zentralblatt f. Gynäk. Bd. 35. p. 1288.
Kutz und Juliusberg ref. Münch. med. W. 1911 p. 2244.

- Brouwer ref. Jahresber. f. Geburtsh. u. Gyn. 1916 p. 317.
De Vries ref. Jahresber. f. Geburtsh. u. Gyn. 1916.
Meckel, Hohl, Geoffr. St. Hilaire zit. nach Förster.
Panum, Dareste, Perls zit. nach Lebedeff.
Küstner, Fehling, B. Wolff, G. A. Wagner zitiert nach Cramer.
Spiegelberg, Ohlshausen, Veit zitiert nach Birnbaum.
-

Lebenslauf.

Am 9. Okt. 1891 wurde ich, Norbert Abraham, mos. Konfession, als Sohn des Kaufmanns Jakob Abraham zu Wongrowitz, Prov. Posen, geboren. Ich besuchte die Volksschule meiner Heimatstadt und, infolge Uebersiedlung meiner Eltern nach Berlin, das hiesige Dorotheenstädtische Realgymnasium, wo ich Michaelis 1910 das Zeugnis der Reife erhielt. Darauf widmete ich mich an den Universitäten Berlin und München dem Studium der Medizin, bestand die ärztliche Vorprüfung in Berlin im Februar 1913 und das Staatsexamen gleichfalls in Berlin im Mai 1917 während eines dreimonatlichen Urlaubs aus dem Felde. Im Sommer 1911 habe ich als Einjähriger beim Kaiser Franz Garde Grenadier Regiment Nr. 2 gedient. Während des Krieges war ich zuerst $2\frac{1}{2}$ Jahre als Unterarzt bei der Sanitätskompanie der Garde-Ersatz-Division, dann bis zum Kriegsende als Truppenarzt bei den Infanterieregimentern 358 und 357 tätig.